

Editorial

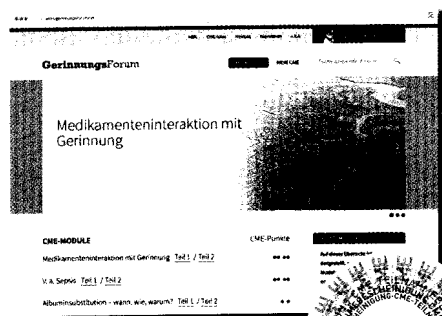
Liebe Kolleginnen und Kollegen,

1899 promovierte der finnische Arzt Erik Adolf von Willebrand mit der Arbeit: „Zur Kenntnis der Blutveränderungen nach Aderlassen – eine experimentelle Studie“. Bluterkrankungen ließen ihn während seiner gesamten ärztlichen Laufbahn nicht mehr los. Im Jahre 1926 veröffentlichte von Willebrand seine Beobachtungen an einer Familie von den Åland-Inseln: eine erbliche Blutgerinnungsstörung (hereditäre Pseudohämophilie), die im Gegensatz zur Hämophilie auch Frauen betraf. Diese Familie untersuchte er in den 1930er Jahren gemeinsam mit Rudolf Jürgens nochmals. In Deutschland wird die Erkrankung daher Willebrand-Jürgens-Syndrom genannt, international von Willebrand-Syndrom. In den 1950er Jahren wurde der von Willebrand-Faktor identifiziert.

Und vergessen Sie nicht: Unter immun-forum.net können zum Bereich Immunologie ebenfalls bis zu 4 CME-Punkte pro Thema erzielt werden.



Dr. med. Peter Kohler
Facharzt für Anästhesiologie



Inhalt

CME-Teil 1

Expertenforum I

Von Willebrand-Syndrom (vWS) 1–5

Zum Expertenforum I

Diagnostik des vWS 5–8

CME-Teil 2

Expertenforum II

Therapie mit Thrombozytenkonzentraten..... 8–12

Expertenforum I

Von Willebrand-Syndrom (vWS)

Das von Willebrand-Syndrom wurde erstmals 1926 von Erik von Willebrand beschrieben. Er erkannte, dass diese neue Blutungskrankheit sich klinisch von der bereits bekannten Hämophilie unterschied und nannte sie daher angeborene Pseudohämophilie. Es dauerte allerdings noch einige Jahre, bis man den von Willebrand-Faktor (vWF) und seine physiologischen Aufgaben entdeckte und beschrieb.

Die Prävalenz der Erkrankung nach laborchemischen Resultaten beträgt etwa 1:100. Viele dieser Menschen weisen aber keine klinisch erhöhte Blutungsneigung auf. Geht man von der klinischen Prävalenz aus, so beträgt die Häufigkeit etwa 1:10.000. Damit ist das von Willebrand-Syndrom die häufigste angeborene Blutungs-erkrankung. Zu beachten ist, dass Menschen mit der **Blutgruppe 0** physiologischerweise um 25–30 % niedrigere vWF-Spiegel haben, so dass in dieser Gruppe manchmal die Diagnose eines von Willebrand-Syndroms erschwert sein kann.

Die allermeisten Erkrankungen sind **angeboren**. Der Erbgang kann sowohl autosomal-dominant als auch autosomal-rezessiv, oft mit inkompletter Penetranz, angelegt sein.

In seltenen Fällen tritt das von Willebrand-Syndrom auch erworben auf. Es ist dann meist Folge einer

hämatologisch-onkologischen Erkrankung oder einer mechanischen Störung des Blutflusses (z. B. mechanische Herzklappe, extrakorporaler Kreislauf). Es wird gesondert am Ende des Artikels beschrieben.

Von Willebrand-Faktor

Die **Synthese des vWF** erfolgt in **Endothelzellen** und **Megakaryozyten**. Aus den primär produzierten Monomeren bilden sich in einem komplexen Prozess über Disulfidbrücken große Multimere mit bis zu 40.000 kD. Nach der Produktion des vWF wird dieser entweder konstitutiv in das Blutplasma abgegeben oder in den **Weibel-Palade-Körperchen des Endothels gespeichert**. Durch verschiedene Signale (z. B. Thrombin, Plasmin) kann die Ausschüttung des vWF aus diesen Speichern in das Blutplasma erfolgen. Die ausgeschütteten Multimere werden im Plasma durch die Metalloproteinase ADAMTS13 auf die funktionell notwendigen Größen reduziert.

vWF zirkuliert im Blutplasma in einer inaktiven Form. Erst bei einer Verletzung des Endothels mit Exposition von Kollagen im Blutstrom kommt es zur Bindung und funktionellen Entfaltung des vWF-Moleküls über seinen Kollagenrezeptor.

Erst jetzt ist es in der Lage, Thrombozyten über deren Glycoprotein Ib